UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE N° 35

A PROPOS

DE LA

MALADIE DE THOMSEN

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 7 Mars 1922

PAR

TERRIER (Jean-Marie-Henri)

Né à Cournonterral (Hérault), le 18 août 1881

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse

VIRES, Professeur. *Président.*
VEDEL, Professeur.
RIMBAUD, Agrégé.
MARGAROT, Agrégé.

Assesseurs.

MONTPELLIER

IMPRIMERIE « L'ABEILLE » (Coopérative Ouvrière)

14, Avenue de Toulouse. — Téléphone : 8-78

1922

A PROPOS DE LA MALADIE DE THOMSEN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547022_0096

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE N° 35

A PROPOS

DE LA

MALADIE DE THOMSEN

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 7 Mars 1922

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

PAR

TERRIER (Jean-Marie-Henri)

Né à Cournonterral (Hérault), le 18 août 1881

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse	VIRES, Professeur, *Président.*	
	VEDEL, Professeur.	
	RIMBAUD, Agrégé.	*Assesseurs.*
	MARGAROT, Agrégé.	

MONTPELLIER

IMPRIMERIE « L'ABEILLE » (Coopérative Ouvrière)

14, Avenue de Toulouse.— Téléphone: 8-78

1922

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Anatomie	MM. GILIS.
Histologie	VIALLETON.
	GRYNFELTT.
Physiologie	HEDON.
Physique médicale	N...
Chimie biologique et médicale	DERRIEN, *doyen.*
Botanique et histoire naturelle médicales	GRANEL.
Anatomie pathologique	MASSABUAU.
Microbiologie	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	BOSC.
Pathologie interne	N...
Thérapeutique et matière médicale	VIRES.
Hygiène	BERTIN-SANS (H.)
Médecine légale et toxicologie	N...
Clinique médicale	DUCAMP.
	VEDEL.
Clinique chirurgicale	TEDENAT.
	FORGUE, *assesseur*
Clinique obstétricale	VALLOIS.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET.
Clinique ophtalmologique	TRUC.
Clinique des maladies des enfants	N...
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ESTOR.
Clinique gynécologique	DE ROUVILLE.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU.

Honorariat

Doyens honoraires : MM. VIALLETON et MAIRET.

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS, RODET et IMBERT.

Secrétaires honoraires : MM. GOT et IZARD.

Chargés de Cours complémentaires

Anatomie	MM. GRYNFELLT.
Clinique propédeutique de chirurgie	RICHE.
Clinique propédeutique de médecine	RIMBAUD.
Clinique des maladies des vieillards	EUZIERE.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	MARGAROT.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN.
Pathologie chirurgicale	ETIENNE.
Accouchements	DELMAS (P.).
Pharmacologie	GALAVIELLE.
Matière médicale	CABANNES.
Stomatologie	Dr WATON.
Histologie	Dr GRANEL (F.).

Agrégés en exercice

Médecine	MM. LEENHARDT.	Chirurgie	MM. RICHE.
	GAUSSEL.		ETIENNE.
	EUZIERE.		LAPEYRE.
	RIMBAUD.	Accouchements	DELMAS (P.)
	MARGAROT.	Histoire natur.	GALAVIELLE.
Anatomie	DELMAS (J.).		CABANNES.
Chimie	MESTREZAT.	Physique	PECH.

Examinateurs de la thèse :

MM. VIRES, professeur, *président.*
VEDEL, professeur.
MM. RIMBAUD, agrégé.
MARGAROT, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

MEIS ET AMICIS

H. TERRIER.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RIMBAUD

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR VIRES

PROFESSEUR DE THÉRAPEUTIQUE ET MATIÈRE MÉDICALE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A TOUS MES MAITRES
DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX
DE MONTPELLIER

H. TERRIER.

AVANT-PROPOS

Arrivé au terme de nos études médicales, notre pensée reconnaissante se porte spontanément vers nos chers Maîtres de la Faculté, ces professeurs éminents dont les savantes leçons ont excité notre curiosité intellectuelle et encouragé nos efforts, tout en facilitant notre labeur.

Dans l'expression de notre gratitude nous devons une mention spéciale à M. le professeur agrégé Rimbaud. Au cours de notre scolarité il a toujours été pour nous un guide éclairé, un conseiller sage et averti ; notre thèse de doctorat est encore due à son inspiration. Nous aurions voulu ces pages moins indignes de la pensée qui les a fait naître. Nous les lui offrons néanmoins comme un témoignage de notre profonde reconnaissance.

M. le professeur Vires nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse. Pourrons-nous jamais nous acquitter de la dette qu'une telle marque de confiance nous impose!

Plus difficilement nous le pourrons à l'égard de ceux — déjà disparus — qui ont guidé nos premiers pas dans la carrière médicale. Les noms de Grasset, de Rauzier, de Carrieu, d'Hamelin auquel nous unissaient de vieilles

relations de famille, sont des noms qui rappellent des maîtres et de grands maîtres dans le monde de la science. Après avoir profité de leur brillant enseignement et de leur vaste érudition, il nous eût été particulièrement agréable de pouvoir les assurer de notre affectueuse reconnaissance. La mort ne l'a pas permis et notre thèse, qui leur eût été offerte comme un bouquet de fête, nous la déposons aujourd'hui, comme un rameau, sur leur cercueil.

INTRODUCTION

Pendant notre passage dans le service de M. le professeur Rimbaud nous avons eu l'occasion d'observer un sujet présentant les symptômes de la maladie de Thomsen. A en juger par nos recherches ultérieures, nous avons été privilégié, car les observations relatives à cette affection singulière sont extrêmement rares et leur rareté même est un gage certain de leur intérêt.

Nous n'avons pas l'ambition d'écrire une monographie complète de cette maladie. Après un aperçu historique, nous publierons un cas nouveau, grâce à la bienveillance de M. le professeur Rimbaud. Nous étudierons ensuite les phénomènes morbides habituellement signalés chez les thomséniens et, chemin faisant, nous mentionnerons les particularités présentées par le sujet de notre observation.

Nous esquisserons ensuite, en nous appuyant sur les données de l'expérience et de la clinique, le diagnostic et le pronostic. Nous terminerons en montrant la précarité des résultats thérapeutiques.

A PROPOS DE LA MALADIE DE THOMSEN

I

HISTORIQUE

La maladie de Thomsen commence à prendre place dans le cadre nosologique en 1876. A cette date apparaît le mémoire fondamental du médecin qui, le premier, a tracé le tableau clinique de la maladie dont lui-même était atteint.

A titre d'hommage à l'auteur de cette description initiale, le nom de « maladie de Thomsen » a été donné, sur l'inspiration de Westphall, au syndrome anatomo-clinique qui nous occupe. Cette appellation tend à prévaloir universellement ; elle est, en tous cas, à peu près seule employée en France, en Angleterre et en Italie.

Certes, antérieurement, quelques auteurs : Charles Bell en 1836, Bénédict en 1864 et surtout Leyden en 1874 avaient publié des observations analogues, mais la description de Thomsen a été la plus détaillée, la plus précise, la plus typique, celle qui a définitivement fait acquérir à cette maladie droit de cité dans la pathologie contemporaine.

Parmi les initiateurs, le nom d'Erb doit être associé à celui de Thomsen. En des publications successives, Erb a tracé un tableau magistral de la maladie. Le premier il a constaté et étudié la réaction myotonique ; de lui encore émane la première description histologique des altérations musculaires observées chez les thomséniens.

En France, le premier travail paru sur la question est l'article de MM. Ballet et Marie, publié en décembre 1883 dans la *Revue de médecine*. Viennent ensuite deux travaux d'ensemble : l'article de M. P. Marie dans le *Dictionnaire encyclopédique* en 1887 et la thèse de M. Deléage (Paris, 1890).

Depuis cette date, les publications se sont multipliées en France et à l'étranger ; des cas nouveaux ont été signalés un peu partout, permettant d'étendre et de préciser nos connaissances cliniques. Moins heureux sur le terrain de la pathogénie et de la thérapeutique, nous n'aurons à signaler rien de décisif dans ce domaine.

Jolly, dans un article publié en 1890, exprime l'opinion que le syndrome myotonique pourrait bien être la conséquence d'une perturbation dans les réactions chimiques tissulaires. Quelques années plus tard, en 1893 et en 1895, Déjerine et Sottas, se basant sur des examens anatomo-pathologiques, soutiennent également l'opinion de la nature myopathique de l'affection, l'atteinte musculaire étant révélée par le microscope, avec intégrité histogique du système nerveux central.

Par contre Danillo, puis Rybalkine, en Russie, arguant d'analogies de la contraction myotonique avec certains états pathologiques du système nerveux, se prononcent en faveur de l'origine centrale de la maladie.

La *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière* publie en

1892 les articles de Huet. Ce dernier reprend, en les complétant, les recherches d'Erb relatives à l'excitabilité neuro-musculaire. Il étudie à fond chez un thomsénien l'excitabilité mécanique et électrique des muscles dont l'ensemble constitue la réaction myotonique d'Erb.

Des recherches ultérieures ont été faites au point de vue électrique par Cluzet, Froment et Mazet en 1912, par Bourguignon et Laugier en 1913.

Quelques auteurs se sont préoccupés de la composition des urines chez les myotoniques. Rieder, en 1884, n'avait rien trouvé d'anormal. Moltchanoff en 1895, Verziloff en 1897, puis Bechterew signalent des anomalies diverses, mais l'inconstance et la divergence de leurs résultats ne permettent de tirer aucune conclusion ferme ; les recherches ultérieurement pratiquées dans cet ordre d'idées ont seulement confirmé la discordance des premières analyses.

Une certaine irrégularité se manifeste également dans la musculature des thomséniens. Quelques sujets présentent de l'atrophie musculaire ; beaucoup ont une musculature à peu près normale ; la plupart offrent une hypertrophie plus ou moins marquée, assez souvent limitée à certains groupes musculaires.

Divers auteurs ont noté la coexistence de la maladie de Thomsen avec d'autres affections. Hlavaczek signale un Thomsen associé à la paramyotonie. Rybalkine relève un asthme qu'il attribue à la myotonie du diaphragme et des muscles respiratoires. Chez le sujet d'Hoffmann la maladie de Thomsen coexiste avec de la polynévrite et de l'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne. Le malade observé par MM. Déjerine et Sottas avait des poussées de dermatite exfoliatrice. Quelques altérations

rénales et l'hypertrophie cardiaque sont également signalées.

Malgré le nombre déjà considérable de publications dont elle a été l'objet, la maladie de Thomsen est une affection rare, aussi nous a-t-il paru intéressant d'en rapporter un cas nouveau. Nous le publions ci-après en reproduisant textuellement l'observation de M. le professeur Rimbaud.

II

OBSERVATION

(Due à l'obligeance de M. le professeur Rimbaud)

Le nommé B. M., âgé de 28 ans, cultivateur, se plaint d'une gêne spéciale éprouvée dans les membres supérieurs. « Quand j'ai serré un objet avec force, dit-il, je ne peux plus le lâcher. » Il aurait constaté ces troubles pour la première fois en 1915 pendant sa captivité en Allemagne : il portait avec un de ses camarades une lourde caisse à charbon lorsque tout à coup sa main s'ouvre malgré lui et laisse tomber le fardeau. Quelques jours après, étant de corvée de nettoyage, il ne peut lâcher le manche à balai qu'il maniait avec force ; depuis ce jour-là, des manifestations analogues se produisent dans les actes courants de la vie : quand il veut prendre puis abandonner le manche d'un outil, quand il veut soulever une chaise, quand il saisit la rampe d'accès pour monter en tramway, etc., etc... Depuis quelque temps il constate en outre une gêne dans les mouve-

ments de la mâchoire : lorsqu'il a mordu avec force il ne peut desserrer les dents qu'avec peine.

A l'analyse de ces anomalies de la contraction musculaire nous avons reconnu en effet que les muscles fléchisseurs des doigts, une fois entrés en contraction énergique, ne pouvaient plus, sous l'action de la volonté, se mettre en décontraction.

C'est ainsi que, lorsque le malade « fait le poing » en serrant les doigts avec énergie, on voit, lorsqu'il veut cesser ce geste, qu'il est obligé de faire un très gros effort de ses extenseurs et, malgré ce, la main reste fermée et fléchie sur l'avant-bras. Il est obligé d'étendre passivement ses doigts avec la main qu'il n'a pas fermée, ou, si toutes deux l'ont été, de s'appuyer sur un objet pour faciliter la décontraction qui activement est impossible.

S'il renouvelle plusieurs fois ce mouvement de flexion et d'extension, au bout d'un certain temps la décontraction devient plus facile, sans toutefois recouvrer jamais une souplesse normale.

Lorsqu'il exécute le même mouvement mollement, sans énergie, ou lorsque passivement on lui ferme la main avec force, le trouble ne se produit pas, il peut étendre ses doigts instantanément. La lenteur de décontraction n'existe donc que lorsque la contraction a été énergique.

Les deux avant-bras et les deux mains sont symétriquement atteints.

Tous ces troubles de la contraction musculaire sont accentués lorsque le sujet a fait une fatigue, lorsqu'il est sous le coup d'une émotion ; ils sont particulièrement nets pendant la saison froide.

Nous n'avons retrouvé des troubles analogues sur

aucun des autres muscles, en particulier la motricité des membres inférieurs est absolument normale. Nous notons seulement une certaine immobilité de l'expression du visage, sans atteinte évidente cependant des orbiculaires des yeux.

La recherche de la réaction myotonique mécanique a été positive, elle est d'une évidence remarquable au niveau des muscles de l'éminence thénar. Lorsqu'on les percute avec un marteau léger, ces muscles entrent en contraction, le pouce se met en adduction et cette contraction persiste pendant 30 secondes au moins.

L'exploration électrique a été pratiquée par le docteur Parès qui nous a fourni la note suivante : « Il est assez difficile de savoir s'il y a hyperexcitabilité galvanique et faradique, les réactions étant à peu près équivalentes au niveau des avant-bras droit et gauche. Toutefois cette hyperexcitabilité ne peut être considérable, le seuil de l'excitation galvanique se trouvant environ vers 9 milliampères. Mais au niveau des fléchisseurs et des deux côtés je constate :

« I° P. F. = N. F. : la secousse au courant galvanique se produit ou tend à se produire plus facilement au pôle positif.

» II° La secousse musculaire est plus lente que normalement : elle se prolonge au delà de l'excitation sans que toutefois, à la cadence moyenne du métronome, il se produise une fusion des secousses donnant une contraction continue tétaniforme.

» La réaction myotonique électrique de Thomsen existe donc au niveau des fléchisseurs des deux avant-bras.

» Les nerfs ont une excitabilié normale : les muscles de la face dorsale de l'avant-bras sont normaux aussi.

Sur les interosseux la réaction n'a pas pu être mise en évidence, peut-être à cause de la difficulté de l'examen. »

Par ailleurs, tout examen est négatif, et en particulier pas de troubles de la sensibilité, pas de modification des réflexes cutanés ou tendineux. Les muscles intéressés ne présentent pas d'hypertrophie.

III

SYMPTOMATOLOGIE

Au point de vue symptomatologique, le malade qui fait l'objet de l'observation ci-dessus s'éloigne des descriptions classiques de la maladie de Thomsen. On peut cependant retrouver, dans les troubles moteurs dont il se plaint, les signes caractéristiques de cette affection. En effet, le symptôme en quelque sorte spécifique ou pathognomonique de cette maladie consiste essentiellement en un spasme musculaire au début des mouvements volontaires et nous retrouvons nettement ce symptôme sur notre malade.

Chez les thomséniens, la rigidité spasmodique n'atteint généralement pas toute la musculature, elle peut se manifester néanmoins dans n'importe quel muscle strié, aussi bien dans les muscles de la face et jusqu'aux muscles extrinsèques de l'œil que dans les muscles de la locomotion.

Les muscles lisses sont exempts de toute atteinte : Engel a bien noté un cas de paresse pupillaire, mais,

selon toute probabilité, il s'agit là d'une simple coïncidence.

La maladie touche indifféremment les muscles innervés par les nerfs craniens et ceux dont l'innervation est assurée par la moelle. Dans le territoire d'un même nerf tous les muscles ne sont pas également affectés, le mal se limitant à certains groupes musculaires ou les atteignant avec une intensité variable.

On peut dire que l'affection a une prédilection pour les extrémités, particulièrement celles des membres inférieurs. Sont atteints ensuite par ordre de fréquence : les muscles des membres supérieurs, de la tête et du tronc. Dans tout l'organisme, les mouvements volontaires sont possibles mais ne peuvent se réaliser qu'avec une impression de gêne ou d'effort.

Un des caractères les plus remarquables de la maladie de Thomsen, c'est la lenteur de la décontraction des muscles myotoniques. Non seulement le muscle subit une contraction tétaniforme, mais cette contraction persiste un instant, la décontraction ne s'effectuant qu'avec une lenteur progressive. Ce caractère a longtemps été méconnu en raison de la difficulté de sa constatation clinique, il a été mis en évidence lorsqu'on a fait usage d'appareils enregistreurs. L'examen des myogrammes obtenus montre, par une courbe typique, l'existence de cette lenteur de décontraction.

On doit également noter comme essentielle l'influence de la répétition des mouvements sur le spasme musculaire. Les premiers mouvements volontaires s'exécutent avec difficulté, mais la répétition de ces mouvements donne aux membres une souplesse de plus en plus grande, allant généralement jusqu'à permettre de recouvrer une entière liberté de geste et d'allure.

Quelques thomséniens, amateurs de danse, éprouvant de la difficulté pour commencer leur exercice favori, s'exerçaient d'abord à l'écart et n'allaient quérir leur partenaire pour la danse commune qu'après avoir assoupli et délié leurs jambes par cet exercice préliminaire.

D'autres, au contraire, tout en exécutant avec plus d'aisance leurs mouvements par un exercice répété, n'arrivent jamais à récupérer une complète liberté de mouvement et leur démarche a toujours quelque chose d'engourdi et de pesant.

Les troubles myotoniques se produisent à l'occasion des mouvements actifs, volontaires : par exemple, si on dit à un thomsénien de fermer la main avec vigueur, de « faire le poing », ce mouvement sera aisément exécuté ; si on lui demande ensuite d'ouvrir la main, il en sera empêché par le spasme musculaire, par la lenteur de décontraction des muscles fléchisseurs des doigts ; l'ouverture de la main ne se produira qu'après un instant d'attente, lorsque la contracture momentanée des fléchisseurs aura cédé.

Par contre, les mouvements passifs, provoqués, ne s'accompagnent pas de rigidité spasmodique ; ainsi, lorsqu'on ferme la main d'un thomsénien, même avec une certaine énergie, il n'aura pas de peine à faire agir ses extenseurs et à ouvrir la main.

Pareils phénomènes de contracture se produisent dans les muscles de la mimique, en sorte que les expressions faciales de rire, de pleurer, de froncement des sourcils persistent au delà de l'impression passionnelle qui leur a donné naissance.

Tous ces symptômes cardinaux : spasme musculaire, lenteur de décontraction des muscles malades, assou-

plissement progressif par l'exercice répété, se retrouvent chez notre malade.

Mais chez lui la localisation des troubles myotoniques est un peu spéciale par sa limitation élective aux muscles fléchisseurs des doigts et aux masséters. Nous noterons aussi comme exceptionnelle l'intégrité du reste de la musculature, en particulier celle des membres inférieurs.

IV

LA RÉACTION MYOTONIQUE

Erb a découvert et le premier décrit d'une manière précise la réaction myotonique. Il la considère comme l'apanage exclusif de la maladie de Thomsen, de sorte que la constatation de cette réaction serait un signe pathognomonique de l'affection et suffirait à trancher péremptoirement le diagnostic dans les cas frustes et douteux.

Cette opinion d'Erb est infirmée dans une certaine mesure par des observations multiples. Divers auteurs, notamment Lannois, Fürstner, Früs, Jan ont révélé, chez des thomséniens avérés, l'absence de la réaction myotonique. Par contre, cette réaction est positive dans un cas de Stein, assurément exempt de Thomsen. On l'a également observée chez certains myopathiques.

Peut-être ces anomalies sont-elles dues pour une large part aux difficultés de l'examen électrique, souvent minutieux et délicat, ainsi qu'à l'existence de formes larvées ou intermittentes.

Mais on peut dire que toutes les expériences consécutives, notamment celles de Huet, puis celles de Bourguignon et Laugier, ont donné raison à Erb et prouvé qu'en règle générale la recherche de l'excitabilité mécanique et électrique des muscles est utile pour éclairer le diagnostic et confirmer la suspicion clinique.

Nous exposerons successivement les modifications éprouvées par l'appareil neuro-musculaire sous l'influence de l'excitation mécanique et sous l'action de l'excitation électrique.

Chez les thomséniens, l'excitabilité mécanique des nerfs moteurs ne présente aucune exagération, elle est tantôt normale, tantôt légèrement amoindrie, mais on note constamment une augmentation de l'excitabilité mécanique des muscles.

La percussion d'un muscle à l'aide d'un léger marteau à réflexes provoque une contraction persistante. Cet état spasmodique est d'autant plus durable que le choc a été plus brusque ou plus intense.

Si une percussion de faible intensité est appliquée sur un muscle volumineux, elle ne détermine qu'une contraction partielle : seules les fibres directement ébranlées se tétanisent et dès lors creusent un sillon longitudinal, orienté dans le sens des fibres musculaires. Ce sillon, un instant apparu, s'atténue lentement puis disparaît.

Lorsque la percussion est plus énergique, le muscle tout entier entre en contraction, et cette contracture globale ne s'accompagne pas de sillon. Enfin, si le choc est plus violent, les muscles voisins participent à la contraction.

D'autres modes de stimulation mécanique, tels que le pincement, produisent des réactions spasmodiques ana-

logues mais sans production de sillon, la masse musculaire tout entière se tétanisant.

Quel que soit le mode d'excitation mécanique employé, la décontraction s'effectue avec une lenteur proportionnelle à l'intensité de l'excitation.

Chez notre malade, la réaction myotonique mécanique offre son maximum de netteté et de durée sur les muscles de l'éminence thénar.

L'étude des réactions électriques révèle chez les thomséniens une augmentation de l'excitabilité neuro-musculaire, mais cette augmentation est beaucoup plus accentuée sur les muscles que sur leurs nerfs moteurs.

Appliqués sur les muscles, les courants faradiques déterminent une tétanisation persistante. Cette contraction tonique se prolonge notablement au delà de l'excitation directe des muscles ; elle est manifestement moindre lorsque le courant est appliqué sur les nerfs.

La répétition des stimulations électriques rend les contractions de moins en moins intenses et finit par les abolir.

L'excitation galvanique provoque la tétanisation des muscles avec des courants dont l'intensité ne serait pas suffisante pour faire contracter un muscle normal. Contrairement à ce qui se passe chez un sujet sain, cette tétanisation musculaire est prédominante au pôle positif.

Dans un certain nombre de cas on obtient le « mouvement ondulatoire » caractérisé par des contractions musculaires d'un type spécial. Ces contractions déterminent dans la masse musculaire une ondulation qui soulève le revêtement cutané à la manière d'une vague courant sous la peau. Ces mouvements, ordinairement animés d'une ondulation régulière et incessante, se transforment parfois en une trémulation irrégulière.

Ce mouvement ondulatoire se produit indifféremment par l'excitation galvanique et par l'excitation faradique, mais il survient d'une manière élective sur des muscles soumis à l'influence du froid ou fatigués par des exercices répétés, par des explorations antérieures et surtout sous l'action de courants puissants.

Les recherches cliniques et expérimentales faites sur notre malade montrent une réaction myotonique des plus nettes, principalement au niveau des membres supérieurs, et, ainsi qu'il est de règle chez les thomséniens, cette réaction est particulièrement accusée sur les muscles fléchisseurs.

V

LES RÉFLEXES. — LA SENSIBILITÉ

Au point de vue de la maladie de Thomsen on pourrait distinguer les réflexes tendineux si fréquemment recherchés en clinique et les réflexes provoqués par certains actes de réaction organique tels que l'éternuement, la toux, le bâillement. Dans ces derniers faits le spasme musculaire est déclenché et persiste un instant. L'éternuement, par exemple, s'accompagne normalement d'une occlusion des paupières ; chez certains thomséniens, le spasme des orbiculaires empêche un moment le sujet de rouvrir les yeux.

Chez d'autres, l'effort subit et convulsif produit par la toux immobilise le thorax par spasmes des muscles expirateurs ; le malade éprouve une suffocation anxieuse dont il n'est libéré que par la répétition des saccades expiratoires consécutives.

Pareillement, la rigidité spasmodique se produit d'une manière réflexe en divers points de l'organisme : dans les muscles du pharynx à l'occasion des mouvements de

déglutition ; dans les masséters après le bâillement ; dans les muscles de la nuque après un brusque mouvement de rotation de la tête occasionnant un torticolis momentané.

Par contre, on ne constate le plus souvent aucun trouble de la réflectivité tendineuse ou cutanée ; les réflexes rotulien et achilléen sont habituellement normaux et on n'observe pas de trépidation épileptoïde. Les muscles lisses et les sphincters sont également indemnes de troubles myotoniques.

Au point de vue de la sensibilité générale, divers auteurs ont signalé de légères perturbations consistant ordinairement en paresthésie plus ou moins généralisées et en altération du sens musculaire.

Les mouvements volontaires activement produits par le malade sont indolores ; il en est de même des mouvements passivement provoqués. Seule une impression de gêne ou de fatigue est assez fréquemment accusée.

Le sujet dont nous avons publié plus haut l'observation est exempt de troubles réflexes cutanés ou tendineux et présente une sensibilité normale.

VI

LES MUSCLES MYOTONIQUES

La musculature des thomséniens est assez variable. Erb, Hoffmann, Peters ont cité des sujets dont les muscles étaient atrophiés comme ceux des myopathiques. Beaucoup d'entre eux n'offrent à l'inspection aucune particularité appréciable, le volume et la forme générale des muscles conservant une apparence normale. Tels étaient la plupart des membres de la famille de Thomsen.

Souvent cependant, même chez des sujets d'apparence normale, la palpation révèle une consistance plus ferme, une sorte d'hypertonicité permanente parfois accompagnée de tremblements fibrillaires. Cette dureté anormale du tissu musculaire est perceptible même au repos complet.

La plupart des thomséniens présentent une notable hypertrophie musculaire. Cette hypertrophie peut être limitée à certains groupes musculaires et affecter les localisations les plus inattendues : dans un cas de Rybalkine les muscles les plus augmentés de volume

étaient les grands droits de l'abdomen qui formaient une saillie très apparente de part et d'autre de la ligne blanche.

D'autres fois, l'hypertrophie est généralisée, donnant au malade une apparence athlétique ; l'impression de vigueur éveillée par cet aspect herculéen contraste singulièrement avec la dépréciation manifeste de sa force dynamique.

La faiblesse musculaire, si constante chez ces malades, peut n'apparaître que tardivement puisque l'un d'eux était dans sa jeunesse un hercule de foire.

Notre malade a toutes les apparences d'un sujet normal, sa musculature ne se distingue par rien de spécial, ni comme volume, ni comme consistance. Ses mouvements volontaires s'accompagnent seulement d'une légère impression de gêne et sont suivis d'une prompte fatigue. Ses masséters sont particulièrement myotoniques et leur percussion provoque un trismus momentané.

Lorsqu'on examine au microscope un fragment de muscle prélevé sur un thomsénien, on remarque une notable hypertrophie des fibres musculaires. La fibre striée normale est entourée par le sarcolemme ; elle se compose de deux éléments histologiques : d'une part, la myofibrille, constituée par une substance contractile où l'on distingue une alternance de disques sombres et clairs ; d'autre part, le sarcoplasma, qui baigne et enrobe les faisceaux de myofibrilles. De nombreux noyaux cellulaires sont contenus dans le sarcoplasma, au voisinage du sarcolemme.

Dans la maladie de Thomsen, l'altération prédominante consiste en une tuméfaction diffuse du sarcoplasma avec multiplication considérable des noyaux sarcolemmatiques. Plusieurs observations ont signalé

un état de désintégration protoplasmique aboutissant à la formation de vacuoles remplies d'une substance mucoïde.

Les travées conjonctives qui séparent les fibrilles sont un peu épaissies. Le système nerveux central et les filets nerveux paraissent indemnes, mais Marinesco et Babès ont signalé une hyperplasie des plaques terminales intramusculaires.

On n'a découvert jusqu'à ce jour aucune altération vasculaire.

VII

CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES

L'étiologie de la maladie de Thomsen est obscure et prête à discussion ; un rôle capital doit être néanmoins attribué à l'hérédité névropathique. Le plus souvent l'affection revêt un caractère nettement héréditaire ou tout au moins familial. Maints auteurs ont signalé des cas dans lesquels père et fils, mère et fille étaient successivement éprouvés. Erb et Eulenbourg ont publié des cas où la maladie se répétait pendant plusieurs générations. Une des familles les plus typiques à cet égard est celle de Thomsen lui-même, dont beaucoup de membres étaient touchés.

Parfois la maladie se manifeste par parenté collatérale, tels le sujet de Pontoppidan qui avait deux oncles thomséniens et le malade de Bernhard dont la tante et ses deux enfants étaient atteints. Lorsqu'il ne s'agit pas d'hérédité thomsénienne proprement dite, il y a parfois chez les ascendants des tares névropathiques, principalement de l'épilepsie, de l'hystéro-épilepsie, de la chorée ;

on note également de la sclérose en plaques, de la polynévrite ou des troubles nerveux sans signification précise. D'autres fois, la famille compte parmi ses membres des vésaniques et il en était ainsi dans la parenté de Thomsen.

Que la maladie affecte un caractère strictement héréditaire, ou atavique, ou simplement familial, on peut dire qu'elle est congénitale, et dès lors il ne faut pas s'étonner de voir la plupart des observations mentionner le début de phénomènes spasmodiques dans l'enfance et même dès la naissance, comme ce fils de Thomsen qui éprouvait de la difficulté à prendre le sein à cause du spasme de l'orbiculaire des lèvres.

D'autres fois, une période de latence persiste assez longuement et l'éclosion des premiers phénomènes est reportée jusqu'à l'adolescence.

Enfin, des observations de plus en plus nombreuses ont signalé l'apparition des troubles myotoniques à un âge plus avancé et chez des sujets dont l'ascendance était sans tare. Aussi la question s'est-elle posée de savoir si la maladie de Thomsen était toujours congénitale, si elle ne pouvait pas être acquise.

Parmi les cas où aucune prédisposition héréditaire ne peut être relevée et où la maladie paraît dériver d'une étiologie spéciale, on peut citer le cas de Peters (chute dans un escalier), celui de Schonfeld (morsure de chien), celui d'Engel (coup de foudre), celui de Huet et François (lieutenant de zouaves atteint par une explosion de torpille).

En somme, quoique la maladie soit le plus souvent héréditaire et se déclare dans l'enfance ou à la puberté, il est des cas où son apparition est plus tardive et dont l'étiologie est difficile à éclaircir.

Chez notre malade il n'y a pas d'antécédents familiaux similaires. Ses proches parents sont indemnes ; lui-même ne paraît pas particulièrement nerveux et il n'a jamais présenté d'attaques convulsives.

L'origine de ses troubles moteurs remonte à sa captivité en Allemagne : les émotions, les fatigues éprouvées par lui pendant cette dure période ne sont peut-être pas étrangères à l'apparition de son mal. On peut se demander si, sans elles, la prédisposition organique ne serait pas restée indéfiniment latente. Nous savons par de multiples observations le rôle important joué chez les thomséniens par les impressions diverses de fatigue, d'émotion, de colère. Nous savons aussi l'importance du froid humide dans l'apparition ou l'aggravation des phénomènes spasmodiques, puisque certains thomséniens ne souffrent de leur affection qu'en hiver, et notre malade accuse une recrudescence des symptômes sous l'influence d'un temps froid et humide.

Vraisemblablement, l'action de ces causes diverses n'a pas été entièrement négligeable, mais elle a dû s'exercer comme cause occasionnelle, comme cause révélatrice de dispositions latentes, plutôt que comme cause efficiente.

Dans l'impossibilité où nous sommes de déterminer d'une manière certaine l'étiologie des troubles moteurs chez notre malade, nous nous bornerons à incriminer, comme cause efficiente, une prédisposition nerveuse ou musculaire, de nature inconnue.

VIII

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC

En présence des troubles moteurs constatés chez notre malade, quel diagnostic pouvions-nous porter ?

En dépit des particularités signalées nous retrouvons ici les symptômes caractéristiques de la maladie de Thomsen :

1° Rigidité spasmodique des muscles se révélant à l'occasion des mouvements volontaires ;

2° Lenteur extrême de la décontraction des muscles ainsi tétanisés ;

3° Absence de ces phénomènes de contracture lorsque les mouvements ont été réalisés passivement ou lorsque le mouvement a été plusieurs fois reproduit.

Si nous ajoutons à ces symptômes la recherche de la réaction myotonique, nous voyons cette dernière présenter ici les caractères qu'elle revêt habituellement chez les thomséniens. Nous avons ainsi une confirmation expérimentale de nos inductions cliniques. Le diagnostic positif est dès lors solidement étayé ; aussi ne mention-

nerons-nous que pour les écarter délibérément les affections capables de prêter à confusion.

Peut-être pourrait-on confondre la maladie de Thomsen avec certaines manifestations de l'hystérie lorsque celle-ci se présente avec des phénomènes de contracture. Mais la contracture hystérique survient par accès, elle n'a pas la permanence et la régularité du spasme thomsénien observé chez notre malade.

La tétanie s'accompagne également de contractures, mais ces contractures sont douloureuses et l'examen électrique décèle une hyperexcitabilité par application de courants sur les nerfs, contrairement à ce qui se passe dans le Thomsen. Notre malade n'éprouve aucune douleur et sa réaction d'Erb est positive.

La paramyotonie congénitale décrite par Eulenbourg en 1886 consiste en une rigidité musculaire sous l'influence du froid. Cette rigidité s'accompagne souvent de crampes et elle est suivie de phénomènes parétiques pouvant durer des heures et des jours. Mais cette maladie, considérée par Eulenbourg comme une névrose vaso-motrice, ne se manifeste que sous l'action du froid et ne présente pas d'hyperexcitabilité neuro-musculaire.

Les myopathies primitives peuvent également créer des difficultés de diagnostic, mais elles s'accompagnent plus constamment d'atrophie et de parésie ; de plus, la réaction myotonique d'Erb est négative. Ces caractères la différencient nettement des symptômes présentés par notre sujet.

La marche de la maladie de Thomsen est assez uniforme. Qu'elle s'installe dans l'enfance ou à la puberté, insidieusement ou brusquement, elle ne s'aggrave qu'avec une lenteur extrême et presque toujours, après

avoir atteint un certain apogée, elle reste indéfiniment stationnaire.

Elle peut présenter des atténuations ou des rémissions prolongées, mais les améliorations persistantes sont très exceptionnelles et la guérison n'a jamais été constatée.

Le pronostic « quoad vitam » est en somme favorable, l'existence de ces malades n'étant pas directement menacée ; mais il ne faut pas perdre de vue que les thomséniens sont des infirmes définitifs, les périodes d'atténuation ou de rémission étant presque toujours éphémères.

Ces malades sont en outre exposés à des accidents de toute sorte en raison des contractures subites dont ils peuvent être saisis. Notre sujet prend soin de ne descendre d'un tramway que lorsqu'un arrêt prolongé lui laisse le temps de décontracter les muscles de la main avec laquelle il a serré la rampe de la voiture : s'il ne pouvait relâcher sa main en temps voulu, il serait traîné sur la voie.

Enfin ces malades sont sujets à une aggravation d'un certain nombre d'affections intercurrentes, telles que les affections broncho-pulmonaires, par suite de la tétanisation possible des muscles respiratoires.

IX

TRAITEMENT

Les conditions particulières dans lesquelles nous avons rencontré notre malade ne nous ont pas permis de suivre l'application d'un traitement quelconque ni d'en contrôler les effets. Au surplus, nous n'aurions sans doute relevé rien d'important, la maladie de Thomsen étant rebelle à toute influence thérapeutique.

De nombreux médicaments ont été successivement préconisés. L'atropine, la caféine, la strychnine tour à tour essayées se sont montrées également inefficaces. Rybalkine a obtenu d'heureux résultats par le bromure de potassium, mais son malade était en même temps épileptique et le bromure s'est révélé sans action chez d'autres thomséniens.

Quelques auteurs se louent de l'emploi de l'hydrothérapie ; la balnéation froide a réussi chez de rares sujets, elle est plutôt contre-indiquée car elle aggrave souvent la disposition spasmodique.

Plus rationnelle nous paraît l'hydrothérapie tiède :

balnéation à 37°, longuement prolongée ; son effet sédatif amende parfois les phénomènes de contracture.

Le massage, la gymnastique méthodique ont paru donner des améliorations notables.

On a également essayé l'électricité sous des formes multiples. Verziloff vante l'application de courants galvaniques sur la colonne vertébrale. Les bains électriques, l'électrisation directe des muscles sont aujourd'hui abandonnés.

La thérapeutique s'avère donc impuissante dans cette maladie d'un caractère si obstinément chronique, et nous pouvons dire que jusqu'à ce jour nous assistons désarmés à l'évolution de cette infirmité.

Nous avons exposé les caractères habituels de la maladie de Thomsen et montré par quelles particularités le malade qui fait l'objet de l'observation ci-dessus s'en écarte.

En effet, l'intégrité absolue des membres inférieurs, l'atteinte morbide à peu près limitée aux fléchisseurs des doigts et aux masséters, l'absence de symptômes analogues dans la famille du malade constituent des faits qui nous ont paru dignes d'intérêt.

Certes, ils ne suffisent pas à élucider les problèmes d'étiologie et de pathogénie qui se rattachent à la maladie de Thomsen, mais du moins peuvent-ils être utiles aux chercheurs et contribuer à élargir nos connaissances sur cette étrange maladie.

Cette pensée nous a guidé dans nos recherches et nous a engagé à prendre ce cas comme sujet de notre thèse.

Nous voulons espérer que nos juges accueilleront favorablement notre travail, et nous les prions d'agréer l'expression de notre respectueuse gratitude.

INDICATIONS BIBLIOGRAPHIQUES

Ballet. — La maladie de Thomsen (Progrès méd. Paris, 1902).

Barbé. — La maladie de Thomsen (Prog. méd. Paris, 1919).

Bechterew. — La myotonie et son traitement (Messag. neurol., 1896).

Bell (Charles). — The nervous system of the human body, 1836.

Bourguignon et **Laugier.** — Tr. internat. (Congr. méd., 1913).

Brissaud et **Bauer.** — Sur les troubles de la motilité dans la maladie de Thomsen (J. de neurol. Paris, 1909).

Danillo. — Annales de psychol. et de neurol. clin., 1886.

Déjerine et **Sottas.** — Sur un cas de maladie de Thomsen suivi d'autopsie (Rev. de méd. Paris, 1895).

Deléage. — La maladie de Thomsen (Th. de Paris, 1890).

Dopter. — Un cas de maladie de Thomsen (Paris médical, 1914).

Erb. — Die Thomsen'sche Krankheit (Leipzig, 1886).

Froment. — Un cas de maladie de Thomsen (J. de méd. int. Paris, 1914).

Fürstner. — Myotonia acquisita (Berlin, 1895).

Huet. — Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1892.

— Myotonie acquise (Rev. neurol. Paris, 1916).

Jan. — Relation d'un cas de mal. de Thomsen (Archives de méd. nav., 1895).

Laignel-Lavastine. — Note histologique sur la myotonie congénitale (Rev. neurol. Paris, 1913).

Lannois. — Myotonie avec atrophie musculaire (Congr. Paris, 1905).

Lortat-Jacob. — Maladie de Thomsen (Rev. neurol. Paris, 1916).
Marie. — Contribution à l'histoire de la maladie de Thomsen (Rev. méd., 1883).
Pesme. — Maladie de Thomsen (Arch. de méd. et de pharm. mil. Paris, 1911).
Raymond. — Maladie de Thomsen (J. de méd. int. Paris, 1902).
Thomsen. — Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln (Arch. f. Psych., 1876).
Verziloff. — Société neuropath. Moscou, 1897.
Westphall. — Zwei Falle von Thomsen'scher Krankheit. Berlin, 1883.

En ma qualité de Censeur de tour, j'ai lu la Thèse ayant pour titre :

A propos de la maladie de Thomsen,

par Henri Terrier.

Je pense que la Faculté peut en permettre l'impression.

Montpellier, le 25 février 1922.

Le Professeur,
VIRES.

Vu :

Montpellier, le 25 février 1922.

Le Doyen,
E. DERRIEN.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 27 février 1922.

Pr le Recteur,
Le Vice-Président du Conseil de l'Université,
Jules VALERY.

TABLE DES MATIÈRES

Avant-Propos VII
Introduction 9
I. — Historique 11
II. — Observation 15
III. — Symptomatologie 19
IV. — La réaction myotonique 23
V. — Les réflexes. — La sensibilité 27
VI. — Les muscles myotoniques 29
VII. — Considérations étiologiques 32
VIII. — Diagnostic. — Pronostic 35
IX. — Traitement 38
Indications bibliographiques 41

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!